Aus der Universitäts-Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
III. Abtlg.
Vorstand: *Geheimrat Dr. Leo von Zumbusch*

Sklerodermie in Kombination mit Hautkrankheiten

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

verfaßt und vorgelegt einer
Hohen medizinischen Fakultät

der Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität in München

von

Kresto Donsusoff
aus Nikopol (Bulgarien)

München 1927
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn in München

Aus der Universitäts-Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
III. Abtlg.
Vorstand: *Geheimrat Dr. Leo von Zumbusch*

Sklerodermie in Kombination mit Hautkrankheiten

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

verfaßt und vorgelegt einer
Hohen medizinischen Fakultät

der Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität in München

von

Kresto Donsusoff
aus Nikopol (Bulgarien)

München 1927
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn in München

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
München

Meiner teuren Mutter
in Dankbarkeit gewidmet

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die letzten Jahre haben eine weitere sehr erhebliche Anzahl von Arbeiten über die Sklerodermie gezeitigt, ohne daß das Dunkel über das Wesen dieses Leidens aufgeklärt worden wäre.

Ein Fall von Sklerodermie, kombiniert mit Ichthyosis, der in der Münchener Medizinischen Klinik III. Abteilung zur Beobachtung kam, soll hiermit zur Veröffentlichung kommen. Im Grunde der Arbeit liegt die Idee, ein Bild über Sklerodermiefälle, kombiniert mit anderen Hautkrankheiten, zu geben. Eine Zusammenfassung aller dieser Veröffentlichungen und eine Beschreibung unseres Falles soll das Ziel dieser Arbeit sein. So wollen wir uns im folgenden erlauben, eine neue Beobachtung mitzuteilen, die, wenn sie auch im großen und ganzen den alten Fällen, soweit es sich um kombinierte Sklerodermie handelt, entspricht, dennoch einzelne Details zeigt, die nicht ohne Interesse sind.

Eltern in hohem Alter gestorben. Zwei Geschwister an Lungenleiden gestorben. Patient ist verheiratet und hat ein gesundes Kind. Er war von 1902—1920 aktiver Soldat. Beginn des jetzigen Leidens plötzlich im Oktober 1914 unter Schmerzen in beiden Beinen und Unfähigkeit zum Gehen. Dabei Zittern am ganzen Körper. Im Lazarett 1925 wegen Herzneurose und Gelenkrheumatismus behandelt (Schmerzen in den Füßen und Zittern am ganzen Körper). Bis Juli 1917 im Lazarett und Erholungsheim. Bis Kriegsende Garnisondienst. 1919 Kopfverletzung durch Schlag mit einer 17 Pfund schweren Scheibe (Knochensplitter). Drei Monate Lazarett. — K. D. B. anerkannt wegen Nervosität, Rheumatismus und Kopfverletzung (50%) seit 1922 (40%). Am 20. Oktober 1926 Kur in Aachen. Auszug aus dem landesärztlichen Gutachten des Landesbad Aachen.

Klagen: Ständiges Reißen in beiden Unterschenkeln bei Witterungswechsel. Sehr häufig Druckgefühl im Hinterkopf.

Schlaf gut, Appetit gut. Patient ist sehr leicht erregbar. Im Laufe des Sommers etwa 25 Pfund Gewichtsabnahme. Starke Neigung zum Schwitzen. Patient trägt an den Unterschenkeln Idealbinden. Befund: 168 cm groß, 72 Kilo schwer, in gutem Ernährungszustand, mäßig blaß. Zunge rein; im Gebiß teilweise Prothese. Rachen o. B. Auf dem Scheitel 7 cm lange gut verschiebliche Hautnarbe, unter der man eine deutliche Furche im Knochen fühlt. Druck auf den Knochen in dieser Gegend ist schmerzhaft. Brustkorb gewölbt, Lungen dehnen sich gut aus. Grenzen ausreichend verschieblich. Klopfschall voll; Bläschenatem. Herz nicht vergrößert, tönerein; Puls 80 Schlag pro Minute. Blutdruck 140/80 mm. Hg. Bewegungsorgane: keine Krampfadern, Senkfuß beiderseits; sonst o. B. Haut: Der ganze Rücken mit Ausnahme der Schulterblätter, der Leib bis in die Nabelhöhle und beide Beine sind bräunlich verfärbt. Nnr in der Leistengegend weißliche Aussparung. Die Haut an diesen Stellen erscheint dünn und glänzend. Die Gegend unter beiden äußeren Knöcheln ist mit leichten Schuppen bedeckt. In der Gegend des inneren Schulterblattrandes deutliche lila Färbung der Haut und fühlbare Verhärtung. N. S. regelrecht. Urin: Alb. — Sacch. —. Kurdauer: 6 Wochen. Röntgenbild der Füße: Kein Anhalt für Sklerodaktylie. Normale Knochenstruktur und Gelenkspaltweite. Thoraxdurchleuchtung: Quergestellte liegende Herzdämpfung. Sonst o. B. Kurmittel: Thermalbäder, Thermalduschen, Dampfstrahl, Massage, Sammelbäder, innerlich Thyreoidin Tabl. 0,1. Patient Martin Ulrich kam am 12. April 1927 in die Münchener Medizinische Klinik III. Abtlg. und bietet folgendes Bild:

Status praesens: Kräftiger breitschultriger Patient in mittlerem E. Z. — sichtbare Schleimhäute o. B. Muskulatur gut durchgebildet. Innerer Befund: Kein pathologischer Befund an inneren Organen. Im Besonderen sind Herz und Lunge gesund. Urin: a., Sacch — Alb. —.

Hautstatus: Der ganze Körper mit Ausnahme vereinzelter einzelner Felder, ferner mit Ausnahme der Haut des Kopfes, des Nackens und der Schultern, der Brust etwa bis zur Nabel-

gegend mit einer Dermatose behaftet, deren Grundtyp sich einerseits in sklerodermischer Hautveränderung, andererseits in Schuppung und Hyperkeratose, ferner in atrophischer Veränderung anzeigt. Der Rücken ist mit Ausnahme einer rautenförmigen Aussparung oberhalb des Beckens durchgehend stärker pigmentiert, Haut und Unterhautzellgewebe sind teils mehr teils weniger plattenförmig verdickt. Besonders links oben unterhalb des Schulterblattes ist deutlich eine zusammenhängende Platte fühlbar, die sich nur über der Muskulatur verschieben läßt. Die Dermatose ist am Rücken eingesäumt von einem 3—4 cm breiten lividen Rand, der jedoch zwischen der pigmentierten Haut durch einen schmalen angedeuteten Streifen normaler Haut getrennt erscheint. Unterhalb des Nabels zusammenhängender Herd, stärker pigmentiert als die normale Umgebung. Mit Ausnahme einer badehoseartigen Aussparung der Genitokruralfalte verläuft die Dermatose durchgehend bis zu den Füßen und den Fußsohlen, wo sie ebenfalls mit blau verfärbtem Rand absetzt. Die Tibiakanten zeigen Atrophie ähnlich der Dermatitis atrophiecans (Hautveränderung leicht gespannt, mit durchschillernden tiefen Venen). Über den Patellen ist die Haut gespannt, Patellen kaum verschieblich. Nachzutragen wäre, daß beide Ellenbogen symmetrisch hell gerötet und schwach infiltriert erscheinen. Nur ist die Haut noch nicht atrophisch. Die Unterschenkel zeigen namentlich vorne außen leichte fischartige Abschuppung, wie sie bei Ichthyosis beobachtet wird. Die Knöchelgegend beiderseits und der Fußrücken zeigen hornartige silberglänzende dicke Auflagerungen, z. T. fast mit der Unterlage verwachsen. Besonders am linken Unterschenkel, jedoch auch am rechten (hier besonders in der Kniekehle) vereinzelte Kratzeffekte. In der rechten Kniekehle markstückgroße hellrote Partie, die das Bild einer chronischen Infiltrathion der Haut macht. Die normale Haut des Körpers zeigt am Torax, besonders auch in der Gegend beider Deltoidei deutlich ausgeprägte follikuläre Hyperkeratosen (Lichen pilaris). Die follikulären Knötchen sind z. T. farblos, z. T. hellrot verfärbt.

Behandlungsdauer drei Monate. Massage und Moorbäder jeden

zweiten Tag. Injektionen von Hypophysin intramuskulär 1,2 ccm jeden vierten Tag.

Behandlungsergebnisse: Vollständige Streckung der Kniee. Die Spasmen der Unterschenkel sind ganz zurückgegangen. Verdickte Hautpartien, die nicht mehr verschieblich waren, sind jetzt voll verschieblich. Die Hyperkeratosen auf dem Fußrücken sind nicht mehr vorhanden. Die Epidermis ist normal und glatt an dieser Stelle. Der bei dem Patienten vorherrschende leichte Depressionszustand hat sich gebessert. Der bis jetzt alle sklerodermatischen Stellen am Rücken umkreisende Lilacring ist bis auf eine kleine Stelle am linken Schulterblatt verschwunden.

Von großem Interesse sind die Kombinationen von Sklerodermie und anderen Hautkrankheiten wie z. B. mit Karzinom Lichen ruber planus, Ichthyosis vulgaris, Raynaudscher Krankheit, Vitiligo usw.

A. Kombination mit Karzinom.

Nr. 18. Es handelt sich um eine 72 Jahre alte Patientin. Sie war in der Jugend immer sehr blutarm. Die Menses setzten mit 19 Jahren ein, um nach 15 Jahren (also im 34. Lebensjahre der Patientin) wieder aufzuhören. Jetzige Erkrankung begann vor ca. vier Jahren und verlief so: Anfangs geschwollene Hände, Kribbeln und Gefühl von Taubheit in den Fingerspitzen. Nach drei Jahren traten nach Angabe der Patientin auf der Höhe der Fingergelenke zunächst Bläschen auf, die bald vereiterten, platzten, abheilten und weißliche Narben hinterließen. Um die gleiche Zeit brach sich Patientin den rechten Unterschenkel und die Schwellung des ganzen Beines, die daraufhin auftrat, wollte nicht weichen. Dann bildete sich das Bild der Sklerodermie an beiden Unterschenkeln und am Bauch. Ein anderes Bild bietet das rechte Bein, indem es außer dem genannten Prozeß wie Fischschuppen aussehende, ca. fünf Pfennigstück große Epidermisschuppen zeigt, die an ihren Rändern abgelöst sind und nur noch im Zentrum festhaften. Auf dieser sklerodermatisch veränderten Haut entwickelte sich dann an der Außenseite des rechten Oberschenkels eine zu Ulzeration und

Metastasenbildung führende geschwürige Hautveränderung. Wie sich aus der klinischen und histologischen Untersuchung ergab, handelt es sich dabei um einen Hautkrebs. Weiterhin bespricht der Autor sehr eingehend den Einfluß der Traumen, ferner der frühzeitig eingetretenen Amenorrhoe auf die Sklerodermie, was aber für uns in Betracht kommt, ist die Desquamation, die Bläschenbildung und der Hautkrebs. Seiner Meinung nach ist die Desquamation kein seltenes Vorkommnis bei Sklerodermie und ist schon oft beschrieben worden. Nach Ansicht von Lewin und Heller, welche weitere 30 derartiger Fälle feststellten, handelt es sich dabei um eine pathologische Ernährung der Hornrespektive Talg produzierenden Gewebe, also um eine Ernährungsstörung der Haut, die im allgemeinen wohl auf die bei der Sklerodermie manchmal zu findende Arthritis zurückzuführen sei. Auch Cassirer ist zu demselben Schluß gekommen, glaubt aber in diesem einen Faktor nicht die einzige Ursache für die Desquamation erblicken zu können. Nach seiner Auffassung ist die Desquamation als eine Ernährungsstörung der Haut anzusehen, die neben den vasomotorischen Störungen, deren Ursache er in irgend einer Erkrankung der zugehörigen Zentren sieht, oder in einer Erkrankung der trophischen Zentren ihre Ursache hat. Bezüglich der Bläschen, wie er sie beschreibt, gibt der Autor Folgendes kurz zusammengefaßt:

Es besteht nun, wie das histologische Bild zeigt, eine derartige Lymphbahninfarzierung mit Krebszellen, so daß er annimmt, daß in erster Linie die Bläschenbildungen auf diese zurückzuführen seien, wenn auch aus der Lokalisation von Bläschen am rechten Unterschenkel, an dem noch kein Karzinom nachzuweisen war, die Annahme gerechtfertigt ist, daß vielleicht nicht alle Bläschen durch den Verschluß der Lymphbahnen durch Krebszellen erklärt sind. Diese Krebsmassen sollten sich durch histologische Untersuchung als Plattenepitelzellen herausgestellt haben.

A. 2. Nr. 19. Auch Erwin beobachtete einen ähnlich verlaufenden Fall bei einer 72jährigen Frau. Seit dem 34. Lebensjahre Amenorrhoe mit rheumatischen Schmerzen in beiden Beinen,

Kribbeln, Taubheitsgefühl und vasomotorische Störungen, Kalt- und Blauwerden der Hände und Füße. Dabei entwickelte sich Steifheit, Verkrümmung und Atrophie der Finger, später Bläschen und Geschwürbildung. Zu ungefähr der gleichen Zeit entwickelte sich das Bild der Sklerodermie an beiden Unterschenkeln und am Bauch vollends und erreichte teils nur das Stadium indurativum, teils das Stadium atrophicum. Auf dieser sklerodermatisch veränderten Haut entwickelte sich an der Außenseite des rechten Oberschenkels ein zu Ulzeration- und Metastasenbildung in der Haut des rechten Oberschenkels und des Bauches führender Hautkrebs. Durch die Sektion wurden neben diesen Veränderungen noch Krebsmetastasen in den retroperitonealen hinteren mediastinalen und linken supraklavikularen Lymhdrüsen festgestellt. Den Hautmetastasen gingen Bläschenbildungen voraus, die, wie histologisch festgestellt wurde, auf eine Lymphbahninfarzierung mit Krebszellen zurückzuführen waren.

A. 3. Nr. 8. Auch Enger beobachtete 2 Fälle von Sklerodermie kombiniert mit Mammakarzinom, wo die Intensität der Entzündungserscheinungen größer war, als sie bei der einfachen Sklerodermie zu sein pflegt. In beiden Fällen lagen die Krebszellennester in präformierten Räumen (Blut- und Lymphgefäße).

B. Nr. 16. Was die Kombination mit Lichen ruber planus anbelangt, so veröffentlicht Rosenthal folgenden Fall:

Ein 49jähriger Mann erkrankte vor $^3/_4$ Jahren an einem Lichen ruber planus der rechten Achsel, der damals mit Röntgenstrahlen behandelt wurde und daraufhin sehr rasch verschwand. Bald darauf trat er zwar nicht an derselben Stelle, aber fast am ganzen übrigen Rumpf viel heftiger unter starkem Jucken auf. Es wurde hierauf eine Behandlung mit intravenösen Salvarsaninjektionen eingeleitet, die nur einen geringen Rückgang der Erscheinungen bewirkte. Während Verfasser sonst nach zwei 0,3 und einer 0,45 Neosalvarsaneinspritzung fast völliges Verschwinden des Lichen ruber planus sehen konnte, hat die Theraphie hier vollständig versagt. An demselben Patienten sah man noch im Gesicht follikulär angeordnete sklerodermatische

Prozesse, die in etwa Talergröße einen Schwund der Barthaare und ihrer Anhangsgebilde hervorgerufen haben.

C. 1. Nr. 2. Barber veröffentlicht einen Fall von Sklerodermie in Kombination mit Vitiligo, bei dem die Verbreitung der Vitiligo mit eingestreuten sklerodermatischen Herden auffallend exakt mit dem Verlauf sensibler Nerven aus dem oberen Zervikalsegment und dritten Aste des Quintus zusammen verlief. Bei der Diskussion über diesen Fall sieht Parkes Weber denselben als richtige Kombination von Sklerodermie mit Vitiligo an. In anderen Fällen sei die Vitiligo ein Teilbild der Sklerodermie.

C. 2. Nr. 12. Über einen weiteren Fall von Sklerodermie mit Atrophie des Beines und gürtelförmiger Vitiligo berichtet Leri: 8jähriges Mädchen, Vitiligo und Sklerodermie seit dem vierten Jahre. Im Hypogastrium im Bereich der dritten letzten Dorsalwurzel streng halbseitig begrenzte Vitiligo in bandförmiger Anordnung aus zahlreichen, unregelmäßig begrenzten achromatischen Flecken zusammengesetzt. Auf der Innenseite des Oberschenkels eine bandförmige Sklerodermie. Das ganze Bein atrophisch, stellenweise Differenz des Umfangs von 7 cm, außerdem Verkürzung.

Bei einer Anzahl von Sklerodermie finden sich mehr oder weniger ausgedehnte Erytheme: (Übergang zur Akrodermatitis atrophicans).

A. 1. Nr. 7. So beschreibt Eliascheff folgenden Fall:

In der Anamnese der 23jährigen Patientin ist, von unregelmäßiger Menses abgesehen, nichts Erwähnenswertes. Die jetzigen Veränderungen haben vor einem Jahr mit rheumatischen Schmerzen im ganzen Bereiche der linken unteren Extremität begonnen, die mit leichten Ödemen einhergingen. Einen Monat später traten die ersten sklerodermatischen Effloreszenzen an der Außenseite des Unterschenkels und des Knies auf. Seit 6 Wochen hat der Krankheitsprozeß eine rasche Entwicklung erfahren. Patientin klagt über heftige Schmerzen im Bereiche der neuen Herde.

Die jetzigen Veränderungen befallen vor allem die Streckseiten des Ober- und Unterschenkels, weisen aber Verzweigungen

auf, die sich gegen die Knie und die Außenseite des Oberschenkels ausbreiten. Die erkrankte Haut ist z. T. erythematös und weist eine normale Beschaffenheit auf. In anderen Beziehungen ist sie derb, infiltiert und läßt sich nicht abheben. Endlich ist die Haut des Knies atrophisch, glänzend und schlaff. Der bei der Patientin erhobene Befund besteht also gleichzeitig aus sklerodermatischen und erythematösen Veränderungen. Die Hautatrophie des Knies läßt vermuten, daß die erythematösen Herde in Atrophie übergehen werden.

A. 2. Ein ähnlicher Fall wird ferner von Ehrmann beschrieben Nr. 5.

Die Erkrankung beginnt mit einzelnen Herden an den rechten oberen Extremitäten, die aus Erythemen hervorgingen. Erythem und Sklerosierung griffen auf die Brust über, die wie eingeschnürt erscheint. Jetzt sieht man neben den atrophischen Sklerodermiestellen zahlreiche Depigmentierungen, in welche die Sklerodermie übergeht.

B. Nr. 3. Ferner wird von Blumenthal über einen ähnlichen Fall mitgeteilt.

Patient erkrankte in seinem 12. Lebensjahre mit Rötung und Verhärtung an beiden Händen, und mit Nagelveränderungen, die mit der Zeit mehr und mehr zunahmen, und ihn bis zu einem gewissen Grad in seiner Arbeit störten. Jetzt ist die Haut symmetrisch an beiden Händen verdünnt, teilweise zigarettenpapierähnlich. Die Elastizität namentlich an der Streckseite der Hände fehlt vollständig. Dagegen zeigen die Finger und namentlich die Handflächen eine bläuliche Verfärbung. Die Haut ist teilweise wie angelötet an den Fingerknochen. Die Nägel sind brüchig. An einzelnen Stellen der Hände sind deutliche Blasen von Linsen- bis Pfennigstückgröße, die teilweise blutunterlaufen sind. Ferner finden sich zigarettenpapierartig verdünnte Stellen an beiden Ellenbogen. Auch an den Füßen sind Blasen und ähnliche Veränderungen, allerdings in geringerem Maße, zu finden. Es dürfte sich bei diesem Patienten um Akrodermatitis atrophicans handeln, die in sklerodermieähnliche Veränderungen der Finger übergegangen ist. Ähnliche Fälle

sind nachher von Arndt, von Arning und von Herxheimer beschrieben worden.

C. 1 Nr. 4 Kalkveränderungen bei Sklerodermie. Fall von Ehrmann: 42 Jahre altes Fräulein. Vor 18 Monaten Muschelvergiftung unter den Symptomen eines brennenden Hautausschlags, dabei eine Eruption von Bläschen, die sich öffneten und zu einer Kruste eintrocknend im Verlauf von 5 Tagen abheilten. Schon vor 10 Jahren wurden die Finger bei Temperaturwechsel weiß, dann blau und gefühllos. Bei Einstechen von Nadeln trat kein Blut aus. Vor 3 Jahren wurde eine Stelle am Ellenbogen rot und schmerzhaft, dieselbe öffnete sich dann und ließ weiße kreideartige Massen austreten. Im Frühjahr 1911 wurden unter gleichen Erscheinungen ähnliche Kreidemassen aus einer Fingerspitze abgestoßen. Im Verlauf der letzten Jahre wurde die Handschuhnummer um eine halbe Nummer größer. Bewegungshinderung in den Fingern. Haut der unteren Halsgegend netzartig gezeichnet; es springen gelblich bräunliche Stellen etwas erhaben über weißlich bräunliche Stränge hervor. Die ganze Haut des Halses läßt sich kaum in Falten erheben. Alle Sinnesfunktionen sind normal. Röntgenphotographie der rechten Hand zeigt die Endphalanx in ihrem distalen Ende unregelmäßig verdickt. Hier liegen einige deutliche Konkremente in unregelmäßiger Anordnung zerstreut und reichen bis dicht unter die Oberfläche. Am Mittelfinger ein dichter hirsekorngroßer Schatten an der Radialseite des distalen Interphalangealgelenkes. Ein zweiter, nicht überall gleich dichter und wenig zirkumskripter unregelmäßig begrenzter Schatten liegt auf der gleichen Fingerseite und erstreckt sich vom ersten Interphalangealgelenk bis zur Mitte der zweiten Phalanx. Die anderen Finger, ebenso wie die linke Hand zeigen nichts von solchen Gebilden.

C. 2 Nr. 15. Fall von Ohme.

Bei einem 28jährigen Mann ist es nach einem ödematösen Stadium an vielen Stellen zu einer Verdickung der Haut in Verbindung mit Elastizitätsverlust, erheblicher Pigmentierung und starken vasomotorischen Störungen gekommen. An den Ober-

schenkeln und Knien, wo noch Kalkeinlagerungen im Unterhautzellgewebe dazukommen, zeigt sich das Bild der Sklerodermie.

Atypisch wird der Fall durch die hyaline Degeneration des Bindegewebes und die Kalkablagerungen, die histologisch und röntgenologisch nachgewiesen sind, gewöhnlich bei Sklerodermie fehlen. Diese Kalksalzniederschläge sind nach Ohme als Folgen primärer Degeneration der kollagenen Bindegewebesubstanz aufzufassen.

C. 3. Nr. 17. Fall von Thibierge.

Es handelt sich um eine 54 jährige Frau. Die Affektion begann vor 16 Jahren an den Händen und Füßen. Allmählich bildete sich auf der Beugeseite des rechten Ringfingers eine weiße harte Erhebung, die nach 3 Monaten ulcerierte. Im Zentrum der Ulceration war eine kleine Perforation zu konstatieren, aus der sich ein kleines Kalkkorn und etwas seröse Flüssigkeit entleerten. Nach der Ausstoßung des Konkrements trat eine rasche Vernarbung ein mit Hinterlassung einer weißen kleinen Vertiefung. Analoge Erscheinungen zeigten sich im Verlaufe der folgenden 9 Jahre an allen Fingern der rechten Hand und am vierten Finger der linken Hand. Die Erscheinungen der lokalen Synkope und der Akroasphyxie dauerten fort. Es bildeten sich dann ferner Knoten im Bereiche der linken Patella des rechten Maleolus internus, an einzelnen Zehen, auf der Rückseite der beiden Vorderarme, an der Außenseite des linken Unterschenkels, von denen einzelne perforierten und ebenfalls Kalkmassen entleerten. Die Konkremente bestehen aus kohlensaurem und phosphorsaurem Kalk. Allmählich zeigten sich deutliche Erscheinungen von Sklerodermie, besonders im Bereiche der Finger, an den Handrücken und an der unteren Hälfte der Vorderarme. An der oberen Hälfte und auf der Rückseite der Vorderarme sind die Erscheinungen weniger deutlich. An den unteren Extremitäten und Gesicht sind die sklerodermatischen Erscheinungen geringer.

C. 4. Nr. 6. Fall von Ehrmann.

24 Jahre altes Fräulein; seit 3—4 Jahren leidet die Patientin, besonders im Winter, an Schmerzen und Kältegefühl an den

Händen, die ganz blau werden. Beim Nachlassen der Blauverfärbung wurden die Hände marmor-weiß. Hände stark gerötet, ihre Haut ist deutlich verdickt, sehr derb und nicht faltbar. Röntgenaufnahme zeigt geringen, etwa stecknadelkopfgroßen Schatten an beiden Daumen. Es handelt sich ohne Zweifel um kleine subkutan gelegene schattengebende Konkremente, aus kohlensauren Salzen zusammengesetzt.

C. 6. Nr. 14. Bei dem Fall von Merkel finden sich die Konkremente nicht wie gewöhnlich beschrieben in der Zone der Sklerodermie, sondern auch außerhalb derselben, und zwar besonders an Schleim absondernden Geweben; Schleimbeutel der Patella, Sehnenansätze längs der Ulna und Tibia.

Von Interesse ist ferner die Komplikation von Sklerodermie und Syphilis, weswegen wir hier einen großen Platz für einige Fälle uns einzuräumen erlauben. Die Komplikationen der Sklerodermie mit Syphilis gehören nicht zu den Seltenheiten. Sie wurden von mehreren Autoren beobachtet (Hillauret, Lang, Michailowsky usw.).

Wir lassen einen Fall von Sklerodermie, kombiniert mit Syphilis, von Liebner beobachtet, als sehr interessant ausführlich folgen.

Nr. 13. B. L., 40 Jahre alt, Eisenbahnangestellter. Im Herbst 1917 Primäraffekt am Penis, nach einigen Wochen Ausschläge am Körper, bekam 8—10 Quecksilber und 6 Neosalvarsan-Injektionen. Der Ausschlag verschwand nach 2 Wochen. Im Jahre 1921 schmerzhafte eitrige Geschwüre an beiden Unterschenkeln, wahrscheinlich Ekthymata. Im Oktober 1924 an beiden Unterschenkeln kleine, rosafarbige etwas erhabene linsengroße Knötchen. Kein Schmerz oder Jucken.

Status: Mittelgroß, mäßig ernährt. Am linken Unterschenkel von der Umgebung scharf begrenzte dunkelbraun farbige 2—3 mm die Kutis und Subkutis infiltrierende tuberöse Herde von Kinderhandtellergröße. Die Oberfläche stark pigmentiert, atrophische Einsenkungen. Am rechten Unterschenkel eine runde Zweimarkstück große und eine ovale 4 ccm lange, 24 mm breite nierenförmige Eruption. Auch andere ähnliche Herde sind vorhanden.

Sämtliche Herde haben eine auffallend harte Konsistenz. Ähnliche Herde sind am linken Gesäß. An beiden Unterarmen an der Beugeseite mehrere disseminierte, runde markstückgroße, rosafarbige, mehr oder weniger atrophische Flecken von glatter Oberfläche ohne makroskopische fühlbare sklerotische Beschaffenheit. Einige von einem 2—2½ mm breiten violetten Ring umgeben. An dem unteren Teil der Unterschenkel noch einige wahrscheinlich nach Ekthymata zurückgebliebene, mit einem pigmentierten Hof Erbsen-Bohnengröße runde atrophische Narben. Andere Körperteile und Schleimhäute frei. Mäßige Adenopathia universalis.

W. R. im Blute positiv.

Es wurde eine antiluetische Behandlung eingeleitet. Die syphilitischen Gebilde des Unterschenkels reagierten prompt auf die spezifische Behandlung, die tuberösen papulösen Veränderungen sind schnell verschwunden, und infolge des Rückgangs des syphilitischen Prozesses trat das typische Bild der Sklerodermie in den Vordergrund.

Nr. 10. Jeanselme gibt folgenden Fall von Komplikation der Sklerodermie mit Syphilis.

Die 48 jährige Patientin leidet seit 1½ Jahren an einer sehr ausgebreiteten Sklerodermie. Die Wassermannsche Reaktion ist positiv. Die Lumbalpunktion ergab eine beträchtliche Lymphozytose. Es wurden daher mehrere Serien von Quecksilberinjektionen eingeleitet; vom Beginn der spezifischen Behandlung an trat eine zwar langsame aber sichere Besserung ein; die Haut auf den Handrücken, den Beinen, der Brust und im Gesicht wurde fast wieder völlig weich und normal. Dieser Erfolg spricht für einen Zusammenhang zwischen Sklerodermie und Syphilis in diesem Fall.

Nr. 11. Legrin glaubt, daß Syphilis für die Entstehung der Sklerodermie auf dem Wege über endokrine Drüsen einwirkt. Er beschreibt selbst einen Fall, wo bei sicherer Syphilis die Sklerodermieerscheinungen durch ausschließliche Salvarsanbehandlung schnell und wesentlich gebessert wurden. Ein andermal bemerkt er, daß der Bedeutung der Syphilis für die Entstehung

der Sklerodermie unter den vielen, für diese angeführten ätiologischen Momenten bisher verhältnismäßig wenig Beachtung geschenkt worden ist. Es wurden Fälle von Auftreten der verschiedenen Sklerodermieformen bei Syphilitikern zusammengestellt.

Differentialdiagnose.

Die Diagnose der Sklerodermie ist gewöhnlich nicht schwer, wenn sie die typischen Symptome aufweist. Es gibt aber Fälle, bei denen namentlich die Sklerosierung fast kaum nachzuweisen ist, bei denen außer Erythemen ev. nur Atrophie vorhanden ist, so daß das Krankheitsbild verwischt erscheint. Tritt z. B. Geschwürsbildung und Gangrän an einem sklerodermatischen Finger oder gar symmetrische Gangrän auf, was keineswegs zu den Seltenheiten gehört (Schwimmer sogar als Regel angibt), so ist die Unterscheidung von der Raynaudschen Krankheit sehr schwer, oft unmöglich. Von der echten Sklerodermie ist zunächst das Sklerema neonatorum zu trennen. Beide Krankheiten wurden früher für identisch gehalten, weil sie bei flüchtiger Betrachtung fast den gleichen Aspekt darbieten. Wie der Name sagt, tritt das Sklerema neonatorum nur bei Neugeborenen auf. Entweder bringen diese die Krankheit mit auf die Welt oder sie entwickelt sich in den nächsten Tagen nach der Geburt. Der Prozeß liegt aber nicht in der Haut selbst. Es handelt sich vielmehr um eine feste Infiltration des Unterhautzellgewebes, dem anatomisch ein Ödem zugrunde liegt, während die darüber liegende Haut glänzend, sonst unverändert ist (Lange). Ferner kommt das Sklerödem Buschke differentialdiagnostisch in Betracht. Von der Sklerodermie unterscheidet es sich dadurch, daß nur die tieferen Hautschichten befallen sind. Es soll dabei ein Ödem zugrunde liegen, das niemals in Atrophie, wohl aber in Hypertrophie des Bindegewebes übergeht.

Das echte Keloid dürfte der Unterscheidung gegen Sklerodermie selten Schwierigkeiten machen; ersteres fühlt sich nach Kaposi starrer und unbeweglicher an und tritt nie in diffuser

Ausbreitung auf. Schwierig ist die Diagnose gegen Elephantiasis in den Fällen, wo die Extremitäten Sitz der Erkrankung sind. Sie ist besonders im Beginn des ödematösen und indurativen Stadiums schwer (Kocher). Das klinische Bild kann wirklich so ähnlich sein, daß viele Autoren nach dem Vorgange Virchows die beiden Erkrankungen identifizieren. Es ist hervorzuheben, daß die Elephantiasis eine solide und tiefere Härte zeigt, während die Sklerodermie zwar bis in die Tiefe induriert, niemals aber massenhaft verdickt. Ferner zeichnet sich, wie Lewin bemerkt, die Elephantiasis durch Neigung zu weiterer Schwellung, die Sklerodermie aber mehr durch Neigung zur Atrophie aus.

Zum Schlusse ist es mir Pflicht, Herrn Geheimrat Dr. Leo von Zumbusch für die gütige Überlassung des Falles meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Sodann schulde ich Herrn Oberarzt Dr. Mayr und Herrn Stationsarzt Dr. Lenz Dank, die meiner Arbeit Aufmerksamkeit widmeten und sie auf das liebenswürdigste förderten.

Lebenslauf.

Geboren am 6. Februar 1902 zu Nikopol in Bulgarien als Sohn des Försters Johann Donsusoff, griechisch-kath. Religion, besuchte ich, Kresto Donsusoff, von 1914—1921 das Realgymnasium zu Plewna.

Daselbst erhielt ich im Oktober 1921 das Zeugnis der Reife. Dem Studium der Medizin widmete ich mich vom Wintersemester 1922/23 bis zum Sommersemester 1927 in München, mit Unterbrechung eines Jahres 1926, während welcher Zeit ich in meiner Heimat war.

Am 26. April 1927 bestand ich in München das zahnärztliche Staatsexamen. Seit dieser Zeit bin ich als Volontär im Krankenhaus links der Isar tätig.

Literatur.

1. Andrews: Sklerodermie und halbseitige Gesichtsatrophie. Zentralblatt f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten. Band 20.
2. Barber: Sklerodermie mit Vitiligo. Zentralblatt f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten. Band 11. 1924.
3. Blumenthal: Akrodermatitis chronica mit sklerodermatischen Veränderungen. Dermatolog. Zeitschrift 1917.
4. Ehrmann: Über einen Fall von Sklerodermie mit kutanen und subkutanen Kalkablagerungen. Dermatolog. Wochenschrift 1913.
5. Ehrmann: Dermatolog. Wochenschrift 1904.
6. Ehrmann: Über einen Fall von Sklerodermie und Kalkveränderungen. Dermatolog. Wochenschrift 1913.
7. Eliascheff: Beginnende von Erythem begleitete sklerodermatische Veränderung der linken unteren Extremität. Zentralblatt f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten 1924.
8. Enger: Eine seltene Form des Mammakarzinoms. Dermatolog. Wochenschrift 1926.
9. Erwin: Über das kombinierte Vorkommen von Sklerodermie und Hautkrebs. Dermatolog. Wochenschrift 1920.
10. Jeanselme: Syphilis und Sklerodermie. Dermatolog. Wochenschrift 1913.
11. Legrin: Generalisierte Sklerodermie syphil. Ursprungs. Dermatolog. Wochenschrift 1924.
12. Leri: Sklerodermie mit Atrophie des Beines und gürtelförmiger Vitiligo. Band 9. 1924. Zentralblatt f. Haut- und Geschlechtskrankheiten.
13. Liebner: Ein Fall von Sklerodermie mit Syphilis. Dermatolog. Wochenschrift 1926.
14. Merkel: Sklerodermie mit Kalkablagerungen. Dermatolog. Wochenschrift 1925.
15. Ohme: Über diffuse Sklerose der Haut und Muskeln mit Kalkablagerungen. Archiv f. Dermatologie und Syphilis. 1913.
16. Rosenthal: Sklerodermie und Lichen ruber planus. Zentralblatt f. Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd. 22.
17. Thibierge: Verkalkung im Unterhautzellgewebe und Sklerodermie. Archiv f. Dermatologie und Syphilis. 1920.
18. Wagner: Über das kombinierte Vorkommen von Sklerodermie und Hautkrebs. Inaugural-Dissertation, Berlin 1918.